

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1938

THÈSE

N°

193

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Ali SKANDRANI

né le 11 novembre 1908
à Sousse (Tunisie)

**LE SCOTOME CENTRAL
DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUES**

Président : M. TERRIEN, Professeur.

PARIS
JACQUES HAUMONT
48, rue Boissonade

591



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1938

THÈSE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Ali SKANDRANI

né le 11 novembre 1908

à Sousse (Tunisie)

**LE SCOTOME CENTRAL
DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUES**

Président : M. TERRIEN, Professeur.

PARIS

JACQUES HAUMONT

48, rue Boissonade

Le Doyen . . . TIFFENEAU

I.—Professeurs

Anatomie	MM.
Physiologie	ROUVIÈRE.
Physique médicale	LÉON BINET.
Chimie médicale	STROHOL.
Bactériologie	POLONOVSKI.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Robert DEBRÉ.
Pathologie et thérapeutique générales	BRUMPT.
Pathologie médicale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	ABRAMI.
Anatomie pathologique	CHEVASSU.
Histologie	LEROUX.
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	TIFFENEAU.
Hygiène et médecine préventive	HARVIER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.
Pathologie expérimentale et comparée	LAIGNEL-LAVASTINE.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	FIESSINGER.
	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLEC.
	Marcel LABRÉ.
	LEREBoullet.
	NOBÉCOURT.
	H. CLAUDE.
Hygiène et clinique de la première enfance	GOUGEROT.
Clinique des maladies des enfants	GUILLAIN.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'en-	LEMIERRE.
céphale	CUNÉO.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOSSET.
Clinique des maladies du système nerveux	GRÉGOIRE.
Clinique des maladies infectieuses	LENORMAND.
	TERRIEN.
Clinique chirurgicale	MARION.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique d'accouchements	MOCQUOT.
	OMBRÉDANNE.
Clinique gynécologique	RATHERY.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique médicale	Pierre DUVAL.
Clinique oto-rhino-laryngologique	M. VILLARET?
Clinique thérapeutique chirurgicale	BEZANÇON.
Clinique propédeutique	MATHIEU.
Clinique de la Tuberculose	LAUBRY.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	CROUZON.
Clinique cardiologie	HOVELACQUE.
Clinique d'Assistance Médico-sociale	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.
Professeurs sans chaire	



II. — Agrégés en exercice

MM.

AMELINE	Pathologie chirurgicale
BARIÉTY	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne).	Pathologie médicale.
BESANÇON (Justin).	Hydrologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHEVALLIER . . .	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
FEY	Urologie.
FUNCK	Pathologie chirurgicale
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
DE GAUDART D'ALLAINES...	Pathologie chirurgicale.
GAYET	Physiologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
HAZARD	Pharmacologie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique
JOANNON	Hygiène.
LACOMME	Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL . . .	Obstétrique.
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale
M ^{lle} LÉVY	Pharmacologie.
LÉVY-VALENSI . .	Neurologie et Psychiatrie.
MÉNÉGAUX	Pathologie chirurgicale
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET . . .	Pathologie chirurgicale
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT-DUTAILLIS..	Pathologie chirurgicale.
PIÉDELIEVRE . . .	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RENARD	Ophtalmologie.
RICHET	Physiologie.
SANNIÉ	Chimie biologique.
SÈNÈQUE	Pathologie chirurgicale
TROISIER	Pathologie expérimentale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT.	Physiologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.
HEITZ-BOYER . . .	Pathologie chirurgicale

MM.

LARDENNOIS . . .	Pathologie chirurgicale
LE LORIER	Obstétrique.
SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale
VAUDESCAL	Obstétrique.

IV.—Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.
Alajouanine
Aubertin
Brulé
Chabrol
Chiray
Donzelot
Duvour
Lian
Pasteur Vallery-Radot
Sézary

{ CLINIQUE
MÉDICALE

MM.
Basset
Brocq
Cadenat
Gatellier
Heitz-Boyer
Moure
Quenu
Schwartz
Velter

{ CLINIQUE
CHIRURGICALE

MM.
Ecalé
Le Lorier
Lévy-Solal
Metzger

CLINIQUE
OBSTÉTRICALE

V.—Chargés de cours

MM.
Chailley-Bert, agrégé
Ledoux-Lebard
Ruppe
Weil-Hallé

Éducation physique
Radiologie clinique
Stomatologie
Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON ONCLE

A MES CHERS PARENTS

A TOUS CEUX QUE J'AIME

A MON MAITRE

M. le Docteur ANDRÉ CANTONNET
Ophtalmologiste de l'Hôpital Laënnec
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a facilité ce travail que
lui-même m'a inspiré. Hommage
de ma profonde reconnaissance
pour le précieux enseignement et
la bienveillance qu'il m'a toujours
témoignée.*

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur FÉLIX TERRIEN
Professeur de Clinique Ophtalmologique
à la Faculté de Médecine de Paris
Ophtalmologiste de l'Hôtel-Dieu
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait le grand honneur
d'accepter la présidence du Jury
de cette Thèse.*

Hommages respectueux.

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX ET LES FACULTES

INTRODUCTION

Le scotome central, du fait qu'il est peut-être exceptionnel dans la Sclérose en plaques, n'est souvent pas décrit dans cette maladie. Nous avons pu cependant recueillir, dans l'espace de quelques semaines, deux observations très démonstratives qui apportent une contribution nouvelle à l'étude de cette maladie en démontrant que les plaques de sclérose peuvent se localiser dans le nerf optique et même se limiter à un faisceau du nerf.

Il est évident, en effet, que, lorsqu'on constate l'intégrité du fond de l'œil avec teinte normale de la papille dans toute son étendue, le scotome central provient de la lésion du faisceau maculaire.

Nos malades n'étaient pas des alcooliques, ni des tabagiques, puisque l'un d'eux était un jeune homme de 21 ans exempt de ces tares, qu'il n'avait pas d'intoxication d'une autre nature et qu'il n'avait pas reçu de traumatisme crânien. .

L'autre observation a trait à une femme de 40 ans qui ne présentait aucun alcoolisme ni tabagisme, n'avait

pas d'intoxication autre, ni de traumatisme crânien. Il faut cependant dire, pour cette seconde malade, qu'elle avait eu probablement une sinusite sphénoïdale qui, cinq ans auparavant, s'était accompagnée de scotome central et avait été guérie avec retour de l'acuité visuelle à la normale par trépanation du sinus sphénoïdal.

Mais, cinq ans plus tard, apparurent des symptômes de Sclérose en plaques, malgré son âge tardif, et c'est à ce moment que se manifesta un scotome central tout à fait caractéristique qui donna la signature de la maladie.

Quoiqu'il en soit, nos observations sont très démonstratives et montrent l'atteinte du nerf optique au cours de cette maladie. On sait que les grandes complications oculaires de la Sclérose en plaques sont, outre le nystagmus qui est un véritable symptôme, les paralysies de fonction portant sur les mouvements associés des yeux, l'atteinte partielle du nerf optique se caractérisant par une baisse d'acuité et des altérations du champ visuel, mais encore, à notre connaissance, il n'a pas été signalé souvent de scotome central. Nous croyons donc apporter une contribution nouvelle à l'étude de la Sclérose en plaques en rapportant nos deux observations, et nous demandons, si cela n'est pas trop prétentieux de notre part, que le scotome central, bien qu'exceptionnel dans cette maladie, prenne place parmi les complications de la Sclérose en plaques dans les traités de Neurologie.

DE LA SCLEROSE EN PLAQUES

C'est une affection caractérisée anatomiquement par la dissémination dans les centres nerveux de plaques ou îlots de sclérose. C'est une maladie qui se voit entre vingt et quarante ans, rarement au-dessus de la cinquantaine. Elle évolue essentiellement par poussées séparées par des périodes de rémission, pendant de longues années aboutissant à l'existence de troubles graves.

DÉBUT. — Il est souvent difficile à préciser et quelquefois à ce stade toute la symptomatologie se réduit à des signes purement oculaires qui, à eux seuls, doivent orienter le Médecin vers le diagnostic de Sclérose en plaques.

Les signes préliminaires sont souvent des troubles moteurs au niveau des membres inférieurs consistant en petits troubles de la marche : fatigabilité, dérochement des jambes, quelquefois claudication intermittente médullaire et, dans la station debout, quelques troubles sensitifs : paresthésies, fourmillement. Au niveau du membre supérieur, des signes cérébelleux peuvent déjà

exister mais d'une façon peu marquée et transitoire : gêne dans les mouvements fins des doigts, gêne dans l'écriture, etc...

Les troubles oculaires à ce stade consistent souvent en diminution de l'acuité visuelle, amaurose qui peut être complète mais transitoire ; quelquefois une diplopie.

Les troubles vestibulaires, surtout le vertige, sont également des symptômes de début. Les troubles urinaires : mictions involontaires et surtout lenteur au début des mictions, sont plus rares.

PÉRIODE D'ÉTAT. — Deux variétés de symptômes la caractérisent : des signes pyramidaux, disséminés, prédominant aux membres inférieurs et des signes cérébelleux prédominant aux membres supérieurs.

1° *Signes pyramidaux* : ce sont ceux de la paraplégie spasmodique qui existe, tantôt pure avec grosse spasmodicité, grosse hypertonie, tantôt avec des phénomènes cérébelleux surajoutés : troubles de la démarche (élargissement du polygone de sustentation). La force musculaire est normale au niveau des extenseurs, mais faible au niveau des fléchisseurs. L'hypertonie et la contracture sont évidentes.

Les réflexes tendineux sont toujours exagérés et quelquefois clonus de la rotule ou trépidation épileptoïde du pied. Au membre supérieur, il y a souvent exagération des réflexes tendineux et périostés (radial, long supinateur). Ce qui est caractéristique, c'est cette diffusion des lésions qu'on voit au niveau des réflexes tendineux et sur laquelle ont insisté MM. Guillain et Alajouanine.

Le Babinski est toujours en extension, souvent bilatéral, quelquefois unilatéral.

Le réflexe cutané abdominal est généralement aboli (important pour diagnostiquer certaines formes frustes).

Les troubles de la sensibilité sont réduits : subjectifs, ce sont des paresthésies, des fourmillements aux extrémités, mais les douleurs traduisant l'atteinte des cordons postérieurs sont rares ; objectifs, ils sont très discrets : diminution de la sensibilité à la chaleur et à la douleur et rarement astéréognosie.

2° *Signes cérébelleux* : ils prédominent aux membres supérieurs. C'est d'abord le *tremblement intentionnel* qui n'existe pas au repos, mais qui apparaît à l'occasion de mouvements volontaires. La dysmétrie et l'adiadococinésie sont quelquefois manifestes.

Ce tremblement peut exister au niveau du tronc, de la tête et même de la langue, ce qui va entraîner des troubles de la mastication, de la déglutition, de la parole et de la phonation.

La parole est lente, monotone et scandée.

Le réflexe nauséeux du voile du palais est aboli dans les trois-quarts des cas, d'où voix nasonnée.

Les *troubles oculaires* existent toujours soit au début et évoquent l'idée de Sclérose en plaques en évolution, soit à la période d'état et viennent alors confirmer le diagnostic. Ils seront décrits en détails dans les chapitres suivants, nous nous contentons de reproduire ici le schéma symptomatique de ces troubles, réalisé par le Professeur Terrien dans son *Précis d'Ophtalmologie* :

« Les scléroses multiples donnent lieu à une triade

symptomatique sensiblement identique, mais leur évolution est différente. Du côté du nerf optique, la forme la plus fréquente est la décoloration du côté temporal, avec *scotome central*, quelquefois aussi la névrite optique, mais ces lésions demeurent souvent unilatérales et conduisent rarement à la cécité. Du côté de la musculature, les paralysies isolées sont beaucoup plus rares que dans le tabès ; on trouve surtout des troubles des mouvements associés, assez souvent des modifications de la convergence ou de la divergence, ailleurs des secousses nystagmiques. Les troubles pupillaires sont exceptionnels. »

A propos de nystagmus, M. Terrien ajoute : « Parmi les affections médullaires, on le rencontre surtout dans la Sclérose en plaques. Il est quelquefois peu prononcé et presque toujours horizontal. Il y a lieu de distinguer le nystagmus vrai, sous la dépendance d'une lésion directe du cerveau ou du bulbe, des secousses nystagmiques. Celles-ci, beaucoup plus fréquentes, n'apparaissent que dans les positions forcées du regard et proviendraient d'un léger état parétique disséminé des nerfs de la musculature oculaire. Quelquefois le nystagmus est unilatéral. »

... *Les vertiges* sont assez fréquents. Ils se traduisent par la titubation ébrieuse ou par des accès vertigineux favorisés par des mouvements brusques de la tête, mais ne s'accompagnant ni de sifflements d'oreilles, ni de nausées, ni de vomissements. Le labyrinthe, en général, a été trouvé normal.

Les troubles intellectuels consistent dans une diminution des facultés intellectuelles, surtout la mémoire,

et dans une hyperémotivité avec quelquefois des troubles pseudo-bulbaires : rire ou pleurs spasmodiques.

EVOLUTION. — Elle se fait par poussées séparées par des périodes de rémission et cela pendant de nombreuses années jusqu'au jour où une complication survient (crise de tachycardie, asphyxie) et emporte le malade.

FORMES CLINIQUES. — Il y a des formes incomplètes, des formes avec paraplégie pure sans signes cérébelleux où la syphilis a été souvent mise en cause, et enfin des formes à début oculaire dans lesquelles le malade se plaint d'une baisse de la vue apparaissant brusquement en quelques heures ou quelques jours et pouvant être bilatérale. L'examen ophtalmoscopique montre ou non une décoloration de la moitié temporale de la papille avec ou sans scotome central bien défini. On fait le diagnostic de névrite rétro-bulbaire. Par ailleurs on ne trouve aucun signe d'intoxication ni de syphilis. On doit alors penser à la Sclérose en plaques, même si on ne trouve aucun autre signe de cette maladie.

A propos de ces formes oculaires, A. Plichet, dans son article : « Diagnostic des manifestations précoces et traitement de la Sclérose en plaques », publié dans le *Bulletin Médical* du 18 décembre 1937, fait remarquer que ce sont des formes très fréquentes. Il ajoute que : « L'examen ophtalmologique montre, au début, un scotome plus ou moins important, un rétrécissement plus ou moins marqué du champ visuel avec parfois une décoloration du segment temporal.

« Cette névrite rétro-bulbaire, comme les autres

symptômes de la Sclérose en plaques, peut subir des poussées d'aggravation, mais elle peut également rétro-céder.

« Enfin, on a signalé également une forme hémianopsique d'un diagnostic extrêmement difficile quand elle ne s'accompagne pas d'hémiparésie ou de troubles de la sensibilité subjective. »

Le diagnostic positif de Sclérose en plaques sera fait d'une façon générale, grâce à l'association des signes pyramidaux et cérébelleux (réflexe cutané abdominal) et l'existence d'une névrite rétro-bulbaire (scotome central).

La ponction lombaire révèle quelquefois une hyperalbuminose et une hyperleucocytose au moment des poussées et, dans l'intervalle, le liquide reste normal.

Le Benjoin colloïdal donne une précipitation partielle des premiers tubes (important à rechercher).

Le Bordet-Wassermann est négatif.

LE SCOTOME CENTRAL

Nous allons énumérer les différentes affections dans lesquelles peut se manifester un scotome central, c'est-à-dire une lacune dans le champ visuel siégeant exactement au point de fixation.

Nous ne pouvons mieux faire que d'emprunter à l'excellent traité de Neurologie oculaire (de Lapersonne et Cantonnet), la séméiologie du scotome central qui nous montrera qu'aucun de nos deux malades n'avait d'étiologie que la Sclérose en plaques pour justifier l'apparition de cette complication.

Le scotome central bilatéral dépend le plus souvent de l'intoxication alcoolique ou alcoolico-nicotinique ; il apparaît d'abord pour les couleurs, puis pour le blanc ; nous avons vu (p. 207) son mode de progression ; il s'agit d'une névrite rétro-bulbaire qui, à la longue, s'accompagne d'une légère décoloration du segment externe des papilles. La thyroïdine, le plomb, le sulfure de carbone, l'alcool méthylique, l'iodoforme, la quinine, l'écorce de grenadier (pelletièreine), la fougère mâle (acide filicique) produisent aussi des névrites rétro-bulbaires. Nous l'avons rencontrée deux fois chez des syphilitiques

ayant reçu des injections d'un sel arsénical à l'étude et qui a été abandonné pour cette raison.

La névrite rétro-bulbaire héréditaire et familiale de Leber est une affection bilatérale, survenant presque toujours entre 16 et 23 ans, quelquefois plus tard. Elle se manifeste par une baisse rapide de la vision qui, en quelques semaines ou quelques mois, arrive à un degré très faible, où elle reste définitivement ; le trouble visuel consiste surtout en scotome central bilatéral, avec intégrité relative de la vision périphérique. Ces individus ne peuvent se livrer à un travail oculaire de près, mais ne sont pas de véritables aveugles. Cette affection est héréditaire et familiale (voir p. 367) ; elle offre le caractère particulier de frapper presque exclusivement les garçons et, lorsqu'elle se transmet par alliance à une autre famille, c'est par les filles que ce passage a lieu. La consanguinité semble n'avoir aucun rôle prépondérant ; l'hérédité de cette maladie paraît s'éteindre avec chaque homme indemne.

Le scotome central bilatéral est quelquefois provoqué par l'observation directe du soleil ou photo-traumatisme (d'autant plus grave que les rayons ont une plus courte longueur d'onde, d'après Bisch-Hirschfeld ; les rayons ultra-violets dont la longueur d'onde est de moins de 400 μ produisent les mêmes effets que le soleil ; ce scotome est en général très petit et n'est pas absolu ; il peut cependant persister très longtemps et être très gênant pour le sujet. Il y a deux sortes de scotomes centraux par observation du soleil sans verres fumés : les uns par inhibition ou épuisement nerveux, ils sont

transitoires ; ceux par lésion hémorragique de la macula, véritable brûlure où l'ophtalmoscope constate la lésion rétinienne, ils sont en général permanents et ne s'amendent qu'en partie ; l'amélioration est plus grande s'il n'y a eu qu'œdème rétinien. L'éblouissement électrique (court-circuit industriel ou foudre) le produit aussi.

Les altérations maculaires bilatérales relèvent de la myopie maligne, de la syphilis, de la leucémie, de l'albuminurie, des hémorragies rétinienne ; elles sont plus rares que les lésions unilatérales.

Le scotome central unilatéral dépend parfois d'une névrite optique infectieuse aiguë rétro-bulbaire. C'est au cours des infections aiguës, soit générales, soit localisées aux fosses nasales, aux amygdales, etc..., qu'on voit survenir, d'une façon subaiguë ou au contraire d'une façon rapide et violente, un scotome central, pouvant augmenter jusqu'à une baisse extrême de la vision ; le refoulement digital du globe en arrière provoque une douleur contuse profonde. A l'ophtalmoscope, on trouve un fond d'œil normal ou une papille turgescente, hyperémie et présentant tous les caractères de la papillite. Le pronostic est variable ; il peut s'en suivre une cécité complète de cet œil, une guérison partielle, ou une guérison complète en quelques semaines. La cause est une infection du tronc nerveux lui-même, primitive ou secondaire à l'infection méningée, ou une compression au niveau du canal optique par la paroi du sinus sphénoïdal (Parinaud, de Lapersonne, Ramadier, voir p. 298). La ponction lombaire donnera des renseignements intéressants, surtout s'il s'agit de méningite cérébro-spinale.

Une tumeur, une fissure traumatique de la voûte

orbitaire, propagée jusqu'au canal optique, peuvent, exceptionnellement, provoquer une névrite rétro-bulbaire avec scotome central par atteinte du faisceau maculaire seul.

Les lésions maculaires unilatérales relèvent rarement d'un colobome choroïdien, d'une tumeur, d'un traumatisme sur le globe. La guerre nous a montré beaucoup de lésions maculaires par contusion du globe ; parfois c'est un simple œdème grisâtre (rarement avec plissement rétinien maculaire) ; plus souvent, c'est une hémorragie laissant ou non une atrophie des cônes si délicats et bousculés par les globules rouges 7 à 8 fois plus gros qu'eux ; parfois enfin, il s'agit d'une vraie lésion arrondie à l'emporte-pièce (l'Atlas de lésions oculaires de guerre de Lagrange en reproduit de beaux exemples) ; mais plus souvent rétinites albuminurique, diabétique, leucémique, avec hémorragies ; plus fréquemment encore, choroïdites. La choroïdite maculaire a deux causes principales : la syphilis, héréditaire ou acquise, et la myopie élevée ; la syphilis assombrit beaucoup le pronostic de la myopie (de Lapersonne).

Le scotome central unilatéral existe aussi sans lésion de la rétine ou du faisceau maculaire du nerf optique ; il y a des scotomes centraux *ex anopsia* dans le strabisme.

On voit donc que le scotome central peut être bilatéral dans les intoxications tabagiques, alcooliques ou autres, mais ce n'était pas le cas de nos deux malades qui avaient des scotomes unilatéraux.

On sait que le scotome central unilatéral est dû le plus souvent à des lésions maculaires, mais l'intégrité

absolue du fond d'œil de ces deux malades prouve que le scotome provenait d'une lésion du faisceau maculaire au niveau du nerf optique.

Cela ne doit pas nous étonner, car une des complications les plus fréquentes de la Sclérose en plaques sur la vision est la présence d'atrophies partielles du nerf optique par localisation des plaques de sclérose dans le nerf. Dans le cas particulier de scotome central, c'est au niveau du faisceau maculaire qu'avait porté la plaque de sclérose et non au niveau d'un faisceau périphérique temporal ou nasal.

DIFFERENCE ENTRE L'ATROPHIE OPTIQUE PARTIELLE ET LE SCOTOME CENTRAL

Il est important de bien diagnostiquer le scotome central afin de ne pas prendre pour lui une sclérose partielle du nerf optique.

Les scléroses partielles du nerf optique se voient dans la Sclérose en plaques dont c'est une complication fréquente, dans les tumeurs de l'hypophyse et dans les plaques méningées de la base ; on les voit encore dans les traumatismes du crâne s'accompagnant de fissures du plafond orbitaire qui gagnent le trou optique et lèsent partiellement le nerf.

Mais, dans toutes ces atrophies partielles du nerf optique, qui d'ailleurs sont généralement unilatérales, comme nos observations de scotome central dans la Sclérose en plaques, dans toutes ces atrophies partielles, disons-nous, on constate au périmètre des altérations du champ des couleurs, tandis qu'au contraire dans les scotomes centraux véritables, il y a perte de la vision au niveau du point de fixation, perte totale ou partielle pour les couleurs seulement avec conservation de l'intégrité relative du champ périphérique.

C'est ce qui différencie aussi le scotome central pur de la névrite optique. A noter que dans la stase papillaire, du moins au début, il y a intégrité du point de fixation et du champ périphérique, et que la seule modification porte sur la tache de Mariotte qui est élargie et qui a subi des modifications vasculaires visibles à l'ophthalmoscope.

LESIONS OCULAIRES DE LA SCLÉROSE EN PLAQUES

Nous extrayons du *Manuel de Neurologie oculaire* (de Lapersonne et Cantonnet), ce qui est relatif à ces lésions que nous différencions en :

A) *Lésions oculaires en dehors des altérations du nerf optique.*

« Presque toujours, pour certains auteurs, toujours pour d'autres (Bernheimer), elle s'accompagne de nystagmus (Uhthoff donne comme fréquence 58 %) ; il est ordinairement horizontal, revêt rarement le type vertical ou rotatoire ; il présente tous les degrés, depuis le nystagmus à grandes oscillations jusqu'aux légères secousses nystagmiformes, n'existant que dans les positions extrêmes du regard latéral. — Ce fait très intéressant doit être mis en regard de la fréquence (17 % d'après Uhthoff) des paralysies des mouvements associés de latéralité, déjà signalée par Parinaud. Cet auteur insistait aussi sur la fréquence de la paralysie isolée de la vi^e paire. Un examen approfondi montre que celle-ci est le plus

souvent accompagnée d'une parésie du droit interne de l'autre œil ; il s'agit de formes incomplètes de paralysies des mouvements associés de latéralité ; ce qui le prouve bien, c'est la limitation légère du champ du regard binoculaire d'un côté. Le nystagmus et la paralysie ou la parésie, des mouvements associés de latéralité coexistent donc dans la majorité des cas de Sclérose en plaques. Ceci vient à l'appui de la théorie pathogénique du nystagmus proposée par Sauvigneau : c'est le tremblement des mouvements associés produit, de même que leur paralysie ou leur spasme, par une lésion de leur centre coordinateur, différente comme nature, mais identique comme siège ; une lésion à la fois parésiante et irritative provoquera la coexistence des deux symptômes. Pour II. Coppez, l'origine en est vestibulaire (les réactions vestibulaires sont très exagérées en durée et se produisent pour de faibles excitations). La recherche du nystagmus est un élément précieux tout au début de la sclérose en plaques (Coppez), car il montre l'irritabilité vestibulaire. — Kum a signalé trois cas de nystagmus ne se produisant que dans le mouvement de convergence.

Les paralysies oculaires isolées ne sont pas très fréquentes ; elles sont souvent fugaces et récidivantes. — L'ophtalmoplégie extrinsèque totale (faciès d'Hutchinson, fig. 102) a été signalée dans quelques cas. — Les pupilles sont le plus souvent en myosis ; leurs réflexes sont conservés, parfois affaiblis, plus souvent exagérés ; l'hippus n'est pas très rare.

Parinaud comparait ces phénomènes à l'exagération des réflexes et au tremblement constatés du côté des

membres. Leur inégalité n'est pas fréquemment signalée ; l'épreuve de la « mydriase provoquée » la met en évidence dans des cas nombreux »

B) *Lésions classiques des nerfs optiques
dans la Sclérose en plaques.*

« Les altérations de l'appareil sensoriel sont d'une remarquable fréquence. Kampherstein, en groupant plusieurs statistiques portant au total sur 150 cas, trouve 55 % d'altérations du fond de l'œil ; Hoffmann, 50 %, Galezowski, 36 %. Une des caractéristiques de ces troubles visuels est leur unilatéralité (presqu'une fois sur deux) ou leur inégalité d'un côté à l'autre. — L'atrophie optique est rarement complète (4,5 %) ; elle revêt alors le type d'atrophie primitive ; exceptionnellement, celui d'atrophie post-névritique. La décoloration incomplète de toute la surface de la papille est fréquente (34 %). Mais l'altération la plus constante est la décoloration complète d'un seul segment de la papille, le reste conservant absolument son aspect normal (50 %) ; le secteur décoloré atteint la périphérie de la papille, ce qui permet de le différencier d'une excavation physiologique large qui, nous le savons, n'atteint jamais le bord papillaire. — La névrite optique est peu fréquente (9 %) ; elle revêt plutôt le type de la papillite. Enfin, dans des cas plus rares (7 %), on peut constater des troubles fonctionnels sans lésions ophtalmoscopiques. Les troubles subjectifs sont presque constants : scotôme visuel pour les couleurs, baisse de l'acuité visuelle. La marche irrégulière des lésions diminue considérablement la valeur pronostique de ces symptômes.

Les troubles visuels (objectifs ou subjectifs) ont une valeur séméiologique importante lorsqu'ils précèdent les autres manifestations de la Sclérose en plaques; Bruns-Stoelting et Frank citent plusieurs observations où les symptômes oculaires ont précédé, de 6 à 12 ans, l'apparition des signes spinaux de la maladie. On devra toujours penser à la sclérose en plaques chez un jeune homme présentant de l'atrophie partielle des papilles.

Velter fait très justement remarquer qu'aucune des lésions neuro-oculaires de la sclérose en plaques n'est spéciale à cette affection ; la syphilis peut les produire toutes. Il faudra donc attacher la plus grande importance à la recherche du signe d'Argyll-Robertson et à l'examen du liquide céphalo-rachidien.

L'atrophie optique a lieu par sclérose névroglique (Velter) ; celle-ci atteint aussi les voies motrices en un point quelconque ; on peut la trouver dans la partie sous-arachnoïdienne des filets radiculaires. Elle cesse toujours là où s'arrête la névroglie »

Nous nous permettons de faire remarquer que, parmi les altérations de l'appareil sensoriel dans la sclérose en plaques, le scotome central qui fait l'objet de cette thèse, n'est pas mentionné dans le *Manuel de Neurologie oculaire*.

LE SCOTOME CENTRAL DANS LA SCLEROSE EN PLAQUES

Nous allons rapporter ici les deux observations dont nous avons déjà parlé :

OBSERVATION I (Cantonnet). — Louis M., 21 ans, présente en octobre 1935 un début brusque d'amblyopie de l'œil gauche survenu huit jours avant la consultation.

OD=1 sans correction.

OG=2/10 sans correction, inaméliorable par les verres.

Fond d'œil absolument normal O.D.G.

Le champ visuel de cet œil gauche est : 25 en bas, 60 dans le champ temporal, 50 dans le champ nasal et 40 dans le champ supérieur. Naturellement la vision binoculaire se ressent de cette altération de l'acuité de l'œil gauche au petit diploscope où il voit D.O.; il neutralise à la baguette de Maddox et il ne neutralise pas au séparateur de Rémy parce que les couleurs étant mieux vues que les formes, il distingue, de l'œil gauche, la couleur alors qu'il ne voit pas la lettre G du petit diploscope.

On pratique quelques ionisations iodurées et l'acuité visuelle, douze jours après, était remontée à 7/10 de l'œil gauche. Vingt-six jours après la première consultation, il a 7/10 de l'œil gauche sans verre (très léger astigmatisme de 0.50). Ce qui prouve que la vision binoculaire n'était altérée que par la faiblesse d'acuité de l'œil gauche, c'est qu'à ce moment-là, il voit D.O.G. au petit diploscope et il déneutralise à la baguette de Maddox où il voit correctement en fusion.

En novembre 1936, il est pris assez brusquement d'hémiplégie gauche avec exagération des réflexes rotuliens de ce côté; malgré l'absence de nystagmus, on porte le diagnostic de Sclérose en plaques probables. On fait alors une ponction lombaire qui donne issue à du liquide céphalo-rachidien clair et de pression normale.

Cytologie : deux éléments par mm³.

Albumine : 0 gr. 30.

Réaction de Pandy : légèrement positive.

Réaction de Weichbrodt : négative.

Réaction du Benjoin-Colloïdal: 000002222000000T.

Réaction du B.W. : négative dans le sang et le L.C.R.

En janvier 1937, l'œil droit a toujours 10/10 d'acuité, l'œil gauche a 2/10 avec un champ porteur d'un *scotome central* et ayant la périphérie suivante : 90 temporale; 60 nasale; 30 inférieure, 50 supérieure.

On constate à l'ophtalmoscope que la papille a une décoloration temporale très nette, c'est donc une névrite rétro-bulbaire avec atrophie du faisceau temporal.

Le 23 février 1937, l'œil droit a toujours 10/10 sans verre, l'œil gauche n'a plus que 1/10 avec champ rétréci périphériquement et *persistance du scotome central*.

La sclérose en plaques évolue avec exagération des réflexes rotuliens, du tremblement intentionnel, mais sans nystagmus. Aujourd'hui, le jeune homme est confiné au lit, ne pouvant plus marcher.

OBSERVATION II (Cantonnet). — Mme S..., femme de 40 ans, vient consulter en janvier 1932 pour choix de verres qui donnent :

OD : 1 avec ($90^{\circ} + 25$).

OG : 1 avec ($90^{\circ} + 50$).

Le 4 janvier 1933, depuis deux jours, amblyopie de l'œil gauche sans altération du fond d'œil ni de la papille. Cet œil a une acuité de 3/10 inaméliorable, *scotome central*, avec *périphérie du champ intacte*.

Le 6 janvier 1933 : VOD : 10/10.

VOG : inférieure à 1/10 avec *scotome central*, sans lésion d'un fond d'œil.

On pense immédiatement à une lésion du sinus sphénoïdal; on fait une radiographie et tous les sinus apparaissent clairs. Malgré la clarté des sinus, on fait pratiquer une trépanation du sinus sphénoïdal et on soumet la malade à des ionisations iodurées au nombre de seize.

Le 9 janvier 1933 : VOG = 1/25.

Le 11 janvier 1933 : VOG = 1/15.

Le 10 février 1933 : VOG = 8/10, sans verre, 1 avec ($90^{\circ} + 0.50$).

Le 12 mai 1937, la malade revient pour affaiblissement de la vue de l'œil gauche. L'œil droit a toujours 10/10 et l'œil gauche a maintenant 2/10. Le périmètre montre l'intégrité du champ périphérique de O.G., mais la présence d'un scotome relatif empiétant sur le point de fixation et dont le centre est à cinq degrés en dehors du point de fixation.

Cet œil gauche présente des secousses nystagmiformes horizontales et l'examen ophtalmoscopique montre un fond d'œil normal.

Les réflexes rotuliens sont exagérés.

Le 19 mai, sous l'influence d'ionisations, l'acuité est remontée à 4/10 de l'œil gauche.

Le 21 mai, elle est à 7/10, mais le 25 mai elle est retombée à 4/10. Depuis, l'acuité a encore baissé. Des symptômes de sclérose en plaques sont venus compléter le tableau clinique :

Réflexes rotuliens exagérés.

Scansion de la parole.

Tremblement intentionnel.

Nystagmus horizontal.

On voit donc que ces observations appellent des commentaires.

Dans le cas du jeune homme, il y avait eu, un an auparavant, une baisse d'acuité momentanée; un an plus tard apparaissait le scotome central avec atrophie du faisceau temporal et apparition des symptômes de Sclérose en plaques. Par conséquent, ce cas n'est pas un scotome central pur, mais un scotome central accompagné d'atrophie temporale, la plaque de sclérose ayant

atteint à la fois le faisceau musculaire et le faisceau temporal.

Dans le cas de la femme, cinq ans auparavant s'était produite une sinusite prouvée par l'amélioration immédiate à la suite de la trépanation du sinus, et cinq ans plus tard apparut un scotome central relatif, en même temps que les signes de la Sclérose en plaques.

Par conséquent, le scotome central de ces deux malades avait été précédé d'un scotome central un an et cinq ans auparavant. S'agit-il là de symptômes prémonitoires indiquant le commencement de la maladie? On pourrait le croire chez le jeune homme qui en avait été atteint un an auparavant, mais cela est plus difficile à expliquer chez la femme, dont le premier scotome central remontait à cinq ans et avait été immédiatement amélioré par la trépanation du sinus.

Toujours en rapport avec le sujet de notre thèse, nous extrayons, de la leçon faite par M. le Professeur Terrien, le 29 janvier 1937, à l'Hôtel-Dieu, et publiée dans le *Journal des Praticiens* du 9 octobre 1937, ce passage :

« Toute névrite optique se traduit nécessairement par des troubles visuels et bien des névrites rétro-bulbaires ou rétro-oculaires se limitant au seul faisceau maculaire. Le type le plus habituel est celui résultant de l'intoxication par l'alcool ou le tabac. *En l'absence d'intoxication, il faut songer d'abord, soit à une Sclérose en plaques, soit à une lésion des sinus voisins.* »

Le Docteur Manuel Anton avait déjà insisté, dans la *Revista de Medicina y cirugía de la Habana* (Sept.

1927) sur les troubles oculaires et particulièrement sur la névrite rétro-bulbaire dans la Sclérose en plaques :

« Au début, cette névrite ne s'accompagne que d'une cécité centrale pour les couleurs et en particulier pour le vert. Il s'agit donc d'un scotome relatif à cette période. L'ophtalmoscope ne décèle rien la plupart du temps, bien que le malade se plaigne de façon souvent très marquée. Plus tard, il existe de la décoloration temporaire du disque optique.

..... Du reste, l'acuité visuelle n'est pas toujours en rapport avec l'aspect du fond de l'œil.

..... Quant au champ visuel, il est très fréquent d'observer *des scotomes centraux* surtout pour le vert; *les lésions du champ périphérique sont, au contraire, rares.* »

PATHOGENIE

Ces atteintes du faisceau maculaire (puisque la macula était intacte dans les deux cas) sont donc le plus souvent unilatérales. Elles sont dues, à notre avis, à la présence d'une plaque de sclérose au niveau du faisceau maculaire. Dans nos deux observations, ce faisceau n'a pas été touché dans sa totalité pour la femme qui avait un scotome relatif et à cinq degrés du point de fixation; mais, par contre, pour le jeune homme, ce faisceau avait été touché dans sa totalité, la plaque de sclérose empiétant même au-delà, puisque les faisceaux temporal et nasal avaient été atteints, ce qui était prouvé par le rétrécissement du champ visuel périphérique et par la décoloration vue à l'ophtalmoscope, du secteur temporal de la papille.

Nous en déduisons donc que les plaques de sclérose peuvent siéger en des points divers du tronc optique, c'est-à-dire que :

1° Les faisceaux temporal ou nasal du Nerf Optique peuvent être touchés partiellement (atrophies partielles du nerf optique, classiques dans la Sclérose en plaques).

2° Le faisceau maculaire peut être touché en partie (c'est le cas de la femme).

3° Le faisceau maculaire peut être touché en totalité et les faisceaux temporal et nasal touchés en même temps (c'est le cas du jeune homme).

CONCLUSIONS

I. — Les plaques de Sclérose, dans la Sclérose en plaques, peuvent atteindre le Nerf Optique (fait déjà connu et classique).

II. — Elles peuvent atteindre le faisceau maculaire seul ou avec les autres faisceaux.

III. — Elles sont souvent annoncées, lorsqu'elles touchent le faisceau maculaire, par des atteintes partielles qui régressent plus ou moins vite.

IV. — L'atteinte partielle du Nerf Optique par une plaque de sclérose peut toucher les trois faisceaux du Nerf ou rester localisée à l'un d'eux, le faisceau maculaire dans le cas de scotome central.

V. — On doit penser à la Sclérose en plaques chaque fois qu'on voit se manifester un scotome central chez un individu jeune, sans tabagisme ni alcoolisme, ni autre infection ou intoxication, et sans traumatisme crânien, ni sinusite sphénoïdale.

En présence de ce scotome central survenu sans raisons patentes, il faut rechercher les autres symptômes de la Sclérose en plaques, en particulier : l'exagération des réflexes rotuliens, le nystagmus, la scansion de la parole et le tremblement intentionnel.

VI. — Le Scotome central, dans la Sclérose en plaques, reste souvent unilatéral.

Vu: Le Doyen,
TIFFENEAU

Vu: Le Président de la thèse,
TERRIEN

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

ANTÓN (M.). — Troublés oculaires dans la Sclérose en plaques. (*Revista de Medicina y cirugía de la Habana*, sept 1927.)

BABINSKI (J.). — Etude anatomique et clinique sur la Sclérose en plaques. (*Thèse F.D.P.*, 1884-85.)

BARRÉ (J.-A.). — Troubles oculaires de la Sclérose en plaques. (*Revue neurol.*, 1924, p. 720.)

BAUDOUIN (L.-P.-A.). — A propos de la sclérose en plaques à début oculaire. (*Thèse F.M.P.* 1928.)

BERGER. — Nerf optique et Sclérose en plaques (*Encycl. Franç. d'Ophtalmo.* T. IV. 1905.)

BOLLACK (J.) et KUDESKI. — Accidents oculaires aigus de la Sclérose en plaques. (*Revue d'Oto-neuro-ophtalmo.* N^{os} 1 et 2, févr. 1933.)

BRUNS et STOLTING. — Des altérations du nerf optique au début de la Sclérose en plaques. (*Zeitsch. f. augenh.* 1900, bd. III.)

CHARCOT. — Phénomènes oculaires dans la Sclérose en plaques et dans l'ataxie. (*Rev. d'Ophthalmo.* N° 11 nov. 1887.)

COLLET. — Précis de Pathologie interne.

GALEZOWSKI (J.). — Le fond de l'œil dans les maladies du système nerveux. (*Thèse F.M.P.* 1903-04.)

GORDON. — Lésion du nerf optique comme symptôme précoce d'une Sclérose en plaques. (*Philadelph. neurol. soc.* 22 janv. 1909; *Journ. of nerv. and Hen Disease*, juin 1909, p. 374.)

GUILLAIN (G.). — Sclérose en plaques, (*Etude neurologique*, T. II, p. 132 à 237. Masson, 1925.)

HAAB-TERSON-CUÉNOT. — Atlas manuel d'ophtalmoscopie, p. 198-199.

HOLDEN (W.-A.). — The ocular manifestations of multiple sclerosis. (*Arch. ophtalm.* N.Y. 1922, L. I, 114-119; *J. Nerv. et Ment., dis. Abany.* N.Y 1922. L. V., p. 296-398.)

JAYLE (G.-E.) et FARNARIER (G.). — Observation d'un cas de Sclérose en plaques à symptomatologie oculaire initiale et toujours prédominante névrite rétro-bulbaire, décoloration papillaire et troubles oculomoteurs discrets. (*Soc. d'Oto-neuro-ophtalm. du Sud-Est, séance de Reg. de Nice du 30/3/36 in Marseille médical*, N° 16, 25 juin 1937.)

KAMPHERSTEIN. — Les symptômes oculaires dans la Sclérose en plaques. (*Archiv. f. Augenheilk* 1903.)

- KLINGMANN (T.). — Troubles visuels de la Sclérose en plaques. Modifications du champ visuel et examen ophtalmoscopique. Signification diagnostique. (*Journ. of Nerv. and Ment. Dis.* vol. 37 N° 12 déc. 1910.)
- LAGRANDE (H.). et MARQUEZY (R.). — Remarques cliniques sur les signes oculaires de la Sclérose en plaques. (*Rev. neurol.* Paris 1924, T. I, p. 712-717.)
- Signes oculaires de la Sclérose en plaques.
- LAPERSONNE (DE) et CANTONNET. — Manuel de Neurologie oculaire (2^e édition 1923. — Masson et Cie, Editeurs.)
- MORAX. — Sclérose en plaques. (*Arch. de Neurol.*, 1888, XVII, p. 426.)
- NICOLATO (A.). — Le alterazioni del fondo oculare nella sclerosi in placche. (*Archiv. di Ottal.* 36. 49, fév. 1929.)
- PARINAUD. — Les troubles oculaires de la Sclérose en plaques. (*Progrès Médical* 18834. N° 32, p. 641.)
- PERRIN (R.). — L'atrophie isolée du faisceau maculaire par fissure de la voûte orbitaire. (*Thèse F.M.P.* 1928.)
- PLICHET (A.). — Diagnostic des manifestations précoces et traitement de la Sclérose en plaques (*Bulletin Médical* N° 51, 18 décembre 1937.)
- ROCHON-DUVIGNEAUD (A.) et DESCOLA (P.). — L'Ophthalmologie en clientèle.
- ROGER, WIDAL et TEISSIER. — Nouveau traité de Médecine, Paris 1935, fasc. XX, p. 945.

TERRIEN (F.). — Précis d'Ophtalmologie. — Troubles oculaires de la Sclérose en plaques (*Progrès Médical*, Paris 1925, p. 1392-1400). — Clinique Ophtalmologique (*Journal des Praticiens*, 9 oct. 1937, N° 41, p. 657-58).

UITHOFF. — Untersuchungen über die bei der multiplen Herdsclerose Vorkommenden Augenstörungen: (*Arch. f. Psychiatrie and Nervenkrankh* XXI, f. 1 et 2, 1889.) — Ueber die bei der multiplen sclerose Vorkommende Amblyopie, Berlin. (*Klin Wochenschr* N 23, 1889.)

VELTER (E.) — Lésions des voies optiques et de l'appareil oculo-moteur dans la Sclérose en plaques. (*Thèse de Paris* 1912.) — Symptômes oculaires de la Sclérose en plaques. (*Revue Neurol.* 1924, T. I, p. 717.)

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
I. — Introduction	9
II. — De la Sclérose en plaques	11
III. — Le scotome central	17
IV. — Différence entre l'atrophie optique partielle et le scotome central	23
V. — Lésions oculaires de la Sclérose en plaques	25
VI. — Le scotome central dans la Sclérose en plaques	29
VII. — Pathogénie	35
VIII. — Conclusions	37
IX. — Bibliographie	39

